

심실대혈관 연결 이상에 대한 변형된 Lecompte 술식의 장기 성적

임흥국* · 한국남* · 김웅한* · 이정렬* · 김용진* · 노준량*

Long-term Results of Modified Lecompte Procedure for the Anomalies of Ventriculoarterial Connection

Hong Gook Lim, M.D.*, Kook Nam Han, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*
Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Background: The Lecompte procedure for transposition of the great arteries has an advantage because it obviates the need for an extracardiac conduit for the reconstruction of the pulmonary outflow tract. We evaluated the effectiveness and the application of the Lecompte procedure. **Material and Method:** A retrospective review was conducted of the records of 46 patients who underwent the Lecompte procedure during the past 15 years. Mean age at operation was 29.2 ± 20.3 (range: 3~83) months. The diagnoses involved anomalies of the ventriculoarterial connection with ventricular septal defect and pulmonary outflow tract obstruction, such as transposition of the great arteries, double-outlet right ventricle, and double-outlet left ventricle. **Result:** Early mortality was 4.4% (2 of 46 patients) and late mortality was 6.8% (3 of 44). The mean follow-up was 11.2 ± 6.9 years. Eighteen patients (43.9% of survivors, n=41) had pulmonary stenosis (pressure gradient above 30 mmHg), the main reason for which was a calcified monocusp valve (n=15, 83.3%). Seventeen of 46 patients (37.0%) underwent reoperation: 15 for pulmonary stenosis, 5 for residual ventricular septal defect, 4 for left ventricular outflow tract obstruction, 3 for pulmonary insufficiency, and 4 for other causes. The cumulative survival rates were $91.3 \pm 4.2\%$, and $87.0 \pm 5.8\%$ at 10 and 15 years, respectively. The actuarial probabilities of freedom from reoperation for pulmonary stenosis were $90.6 \pm 4.5\%$, $73.9 \pm 7.3\%$, and $54.0 \pm 10.4\%$ at 5, 10, and 15 years, respectively. **Conclusion:** The Lecompte procedure is an effective treatment modality. Repair in early age is possible with acceptable morbidity and mortality, but recurrent right ventricular outflow tract obstruction caused by degeneration of the monocusp valve is a problem that needs resolution.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:727-734)

- Key words:**
1. Heart defects, congenital
 2. Lecompte procedure
 3. Transposition of great vessels
 4. Pulmonary artery, stenosis

*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 제12차 아시아심혈관외과학회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2004년 6월 2일, 심사통과일 : 2004년 7월 20일

책임저자 : 김용진 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-760-2340, (Fax) 02-762-3566, E-mail: kyj@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

심실 및 대혈관 사이에 연결 이상을 동반하는 복잡성 심기형, 특히 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반하는 완전 대혈관 전위에 대한 교정술로 라스텔리(Rastelli) 술식이 오랜 기간 선호되어 왔다[1,2]. 그러나, 적합한 동종 이식편을 얻기가 현실적으로 어렵고 큰 심장의 인공 도관으로 교체할 수 있을 때까지 교정술이 연기되는 점, 심장의 인공 도관을 설치한 후 판막이나 도관 자체의 합병증 발생으로 재수술 가능성이 높은 점, 심실 중격 결손의 크기가 너무 작은 경우나 결손 부위와 대동맥 판막 사이에 삼첨판 조직이 위치한 경우 술식 적용이 어려운 점 등의 문제점으로 이상적인 술식이 되지 못하였다.

이러한 단점을 극복하기 위해서, Lecompte 등[3]은 폐동맥 간부를 심실 절개창 상부에 직접 봉합함으로써 심장의 도관의 사용을 피할 수 있고, 누두부 절제로 심장내 도관을 라스텔리 술식의 경우보다 곧게 만들 수 있는 REV (réparation à l'étage ventriculaire) 술식(또는 Lecompte 술식)을 도입하였으며, 이 술식을 사용하여 심실 중격 결손의 크기와 삼첨판막 건삭(chordae)의 누두부 중격(conal septum)에 비정상적인 부착은 더 이상 제한 요소가 되지 않게 되었다. 그러나, Lecompte 술식은 라스텔리 술식과 마찬가지로 심실 저형성증, 방실 판막의 심한 협착이나 폐쇄 부전, 폐동맥의 심한 저형성증, 먼(remote) 심실 중격 결손, 스위스 치즈형 심실 중격 결손 등이 동반되면 실제로 적용하기가 어렵다[4].

저자들은 Lecompte 술식의 장기 성적을 분석하여 그 효과와 적용 가능성을 평가하였다.

대상 및 방법

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1988년 7월부터 2004년 4월까지 총 46명의 환아에서 Lecompte 술식을 시행하였다. 남자 환아가 26명, 여자 환아가 20명이었었다. 수술 시 연령은 3개월에서 83개월까지로, 평균 연령은 29.2 ± 20.3 개월이었으며, 수술 시 체중은 3.7 kg에서 20 kg까지로, 평균 체중은 10.2 ± 1.9 kg이었고, 평균 체표면적은 0.50 ± 0.13 m²였다. 전 환아에서 수술 전에 심초음파, 심도자술, 심혈관 조영술을 시행하였고, 심혈관 조영술을 토대로 측정된 폐동맥지수는 평균 265 ± 100 mm²/m²였다. 이 중 150 이하가 2명(최저치140), 150 이상 200 이하가 10명, 200 이상 250 이하가 9명, 250 이상 300 이하가 15명이었

고, 나머지 10명은 300 이상이었다. 술 전 진단은 심실 중격 결손과 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 완전대혈관 전위가 30명으로 가장 많았고(65.2%), 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 양대혈관 우심실 기사가 14명(30.4%), 방실중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전대혈관 전위가 1명(2.2%), 폐동맥 협착을 동반한 양대혈관 좌심실 기사가 1명(2.2%)에서 있었다. 동반기형을 가진 환아는 동맥관개존이 28명(60.9%), 심방 중격 결손이 27명(58.7%), 병치된 심방(juxtaposed atrial auricle)이 11명(23.9%), 양측 상대정맥이 10명(21.7%), 우심증(dextrocardia)이 3명(6.5%)이었고, criss-cross 심장, 부분 폐정맥 환류 이상, 체정맥 환류 이상, 다발성 심실 중격결손 등이 소수에서 동반되었다. 22명의 환아에서 수술 전에 고식적 수술인 변형된 Blalock-Taussig 단락술이 시행되었는데 좌측이 16명, 우측이 7명이었고 고식술 후 완전 교정술 시행까지의 기간은 평균 29.2 ± 12.9 개월이었다.

수술은 정중 흉골절개를 시행한 후 심폐바이패스하에 중등도의 전신 저체온법(28°C)을 이용하였고, 6명의 환아에서 초저체온법을 이용하여 일시적으로 완전 순환 정지를 적용하였다. 심폐바이패스 시간은 평균 173.7 ± 48.0 분, 대동맥 차단 시간은 평균 83.9 ± 22.3 분, 완전 순환 정지 시간은 평균 28.2 ± 4.7 분이었고, 심근보호를 위해 전향적 간헐성 냉혈 심정지법, 또는 전향적 간헐성 냉정질 심정지법을 이용하였다. 본 연구에서 시행한 변형된 Lecompte 술식은 심실 중격 결손 부위의 확장 또는 누두부 절제, 폐동맥의 완전한 박리(mobilization) 및 위치 이동(translocation), 심낭 단엽판막(pericardial monocusp valve)의 사용, 전방부 패치의 사용(roofing with anterior patch) 등의 과정이고, 폐동맥을 대동맥 앞으로 위치 이동시키는 Lecompte maneuver는 시행하지 않았으며, 특징적인 점은 다음과 같다(Table 1). 심실 중격 결손 부위의 확장 또는 누두부 중격절제가 44명의 환아에서 시행되어, 작고 제한적인 심실 중격 결손의 확장 목적 이외에도 더 곧은 좌심실 유출로를 형성하여 좌심실 유출로 협착을 방지하였다. 주변 폐동맥까지 충분히 박리하여 Lecompte maneuver 없이 대동맥의 전 또는 후측을 통하여 우심실 절개 부위까지 끌어내려올 수 있도록 한 후, 우심실 유출로와 폐동맥 후벽 간의 직접 문합을 시행하였다. 대혈관의 위치 관계는 폐동맥이 대동맥의 우측에 위치한 경우가 9명, 반대의 경우가 1명이었으며, 36명은 통상적인 위치 관계 즉, 폐동맥이 전방에 위치하고 있어, 주 폐동맥의 우측 위치 이동(right translocation)은 9명에서 시행되었다. 3명에서 삼첨판의 유

Table 1. Operative procedures

Operative procedures	Number of patients
VSD extension or conal resection	44
Right translocation of MPA	9
Transfer of TV tension apparatus	4
Transfer of papillary muscle	3
Transfer of septal leaflet chordae	1
Monocusp valve insertion	46

VSD=Ventricular septal defect; MPA=Main pulmonary artery; TV=Tricuspid valve.

두근 이식을, 1명에서 삼첨판의 건삭 이식을 시행하였다. 심실 중격 결손, 누두부 중격, 대동맥 판막과의 상호 관계를 파악하고 삼첨판의 건삭 및 유두근이 심실 중격 결손에 연하여 누두부에 부착되어 있음을 확인한 후 누두부 중격을 부분 절제하여 우심실 쪽으로 당기게 되는데, 이때 누두부 중격이 좌심실-대동맥간 심장 내 패치를 눌러 좌심실 유출로 협착을 유발하지 않도록 하였다. 부분절제한 누두부 중격 좌측 연과 패치 하부를 봉합해 주며 필요시 중격 전방 부위를 패치의 우측에 봉합해 주었다. 폐동맥 유출로는 우심실 절개 부위의 하부를 덮는 전방 패치에 의해 완성되었으며 46명에서 단엽 판막을 사용하였다. 단엽 판막의 소재로는 자가 심낭을 사용한 환자가 33명(71.7%)으로 가장 많았으며, 우형 심낭을 7명(15.2%), Gore-Tex (W.L. Gore and Associates, Flagstaff, AZ) membrane을 4명(8.7%), 동종 이식편을 2명(2.2%)에서 사용하였다.

술 후 추적 관찰은 의무기록 조회를 통해 이루어졌고, 수술 전후의 NYHA 등급, 심전도 소견, 심초음파 소견, 심도자 소견, 심혈관 조영 소견, 수술 관련 사망, 합병증 등을 관찰하였으며, 평균 추적 관찰 기간은 11.2 ± 6.9 (범위: 2.6~15.4)년이었다. 통계적 분석은 SPSS (SPSS for Windows 10.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 평균값에 대한 표시는 평균±표준편차(최소값~최대값)로 하였고, 위험인자 분석에는 chi-square method와 linear logistic regression method를 사용하였다. 누적 생존율, 재수술로부터의 자유도는 수술일을 기준으로 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였으며, 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우에 통계적으로 유의하다고 판단하였다.

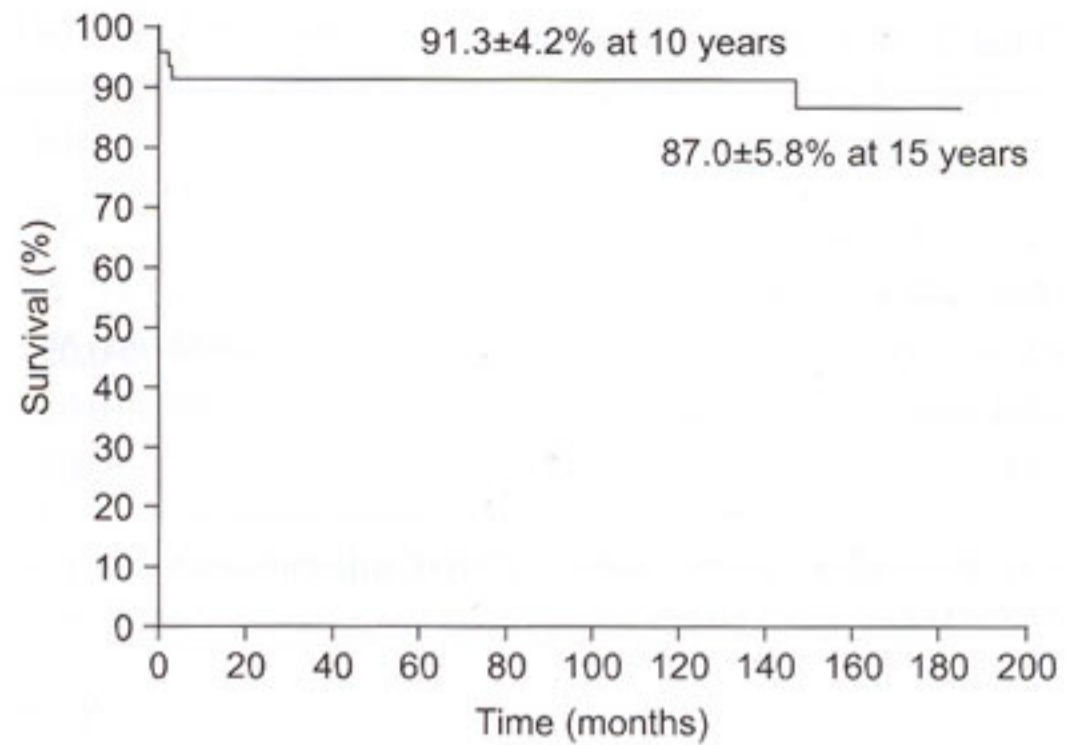


Fig. 1. Actuarial survival curve by Kaplan-Meier method.

결 과

46명의 수술 환자 중 2명(4.4%)의 조기 사망이 있었다. 한 명은 지속적인 저산소증과 심근 부전으로 사망하였으며, 다른 한 명은 방실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전대혈관 전위로 진단받은 환자로 승모판막 치환술을 동시에 시행받은 후 심근 부전으로 사망하였다. 만기 사망은 3명(6.8%)이 있었는데, 2명은 술 후 2개월과 3개월째에 폐혈증이 원인이었으며, 한 명은 두 번의 재수술 후에 저심실 박출증으로 술 후 10년 후에 사망하였다. 누적 생존율은 10년에 $91.3 \pm 4.2\%$ 였으며, 15년에 $87.0 \pm 5.8\%$ 였다 (Fig. 1). 사망에 영향을 주는 위험 인자 중 연령, 체중, 폐동맥 지수, 심폐기 가동 시간 등은 통계적으로 의미가 없었고 대동맥 차단 시간은 80분 이상에서 통계적으로 유의한 소견을 나타내었다(Table 2). 술 후 합병증은 출혈 6명, 감염 4명, 창상 감염 3명, 부정맥 3명, 색전증이 원인으로 생각되는 잠정적 피질맹(cortical blindness) 1명 등이 있었다.

총 17명에서 재수술을 시행하여 37.0%의 재수술률을 나타냈다. 재수술을 시행한 원인은 주로 우심실 유출로 협착이었으며, 15명의 환자들(32.6%)이 해당되었다. 5명(10.9%)은 잔존 심실 중격 결손이 있었고, 4명(8.7%)은 좌심실유출로 협착이 있었으며, 3명(6.5%)은 폐동맥판막 폐쇄부전이 있었다. 그 외에 부정맥이 2명, 승모판막 폐쇄부전이 1명, 재발성 폐혈성 증식증(vegetation)이 1명 있었다 (Table 3). 재수술 없이 생존할 확률은 5년에 $86.3 \pm 5.2\%$ 였으며, 10년에 $70.0 \pm 7.4\%$ 였으며, 15년에 $42.6 \pm 11.4\%$ 였다

Table 2. Risk factors of mortality

Risk factors	p-value
Age (<1 year)	>0.05
Body weight (<10 kg)	>0.05
PAI (<200)	>0.05
CPB time (>170 min)	>0.05
ACC time (>80 min)	<0.05

PAI=Pulmonary artery index; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACC=Aortic cross clamp.

Table 3. Cause of reoperation

Cause	Number of patients
RVOTO	15 (32.6%)
Remained VSD	5 (10.9%)
LVOTO	4 (8.7%)
PR	3 (6.5%)
Others	4
Arrhythmia	2
MR	1
Septic vegetation	1
Total	17 (37.0%)

RVOTO=Right ventricular outflow tract obstruction; VSD=Ventricular septal defect; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; PR=Pulmonary regurgitation; MR=Mitral regurgitation.

(Fig. 2). 잔존 우심실 유출로 협착에 대한 재수술 없이 생존할 확률은 5년에 $90.6 \pm 4.5\%$, 10년에 $73.9 \pm 7.3\%$ 였으며, 15년에 $54.0 \pm 10.4\%$ 였다(Fig. 3).

우심실 유출로 협착의 원인은 15명의 환자들에서는 두꺼워지고, 석회화되어 움직이지 않는 단엽 판막 때문이었으며, 3명의 환자들은 폐동맥 협착이었다. 15명의 환자들은 재수술을 시행받았으며, 3명의 환자들은 석회화된 단엽 판막을 가지고 있으나, 임상증상 없이 잘 지내고 있어서, 추적관찰 중이다(Table 4). 재발성 우심실 유출로 협착의 위험 인자 분석에서는 연령, 폐동맥 지수, 이전에 고식적 수술 시행 여부 등이 모두 통계적으로 의미가 없었으나($p > 0.05$), 우심실 유출로 재건 시 단엽 판막을 만들기 위해서 Gore-Tex membrane을 사용한 경우 통계적으로 유의하게 우심실 유출로 협착이 적었다($p < 0.05$)(Table 5).

최근 추적 관찰 결과 12명의 환자에서 잔존 병변이 있었

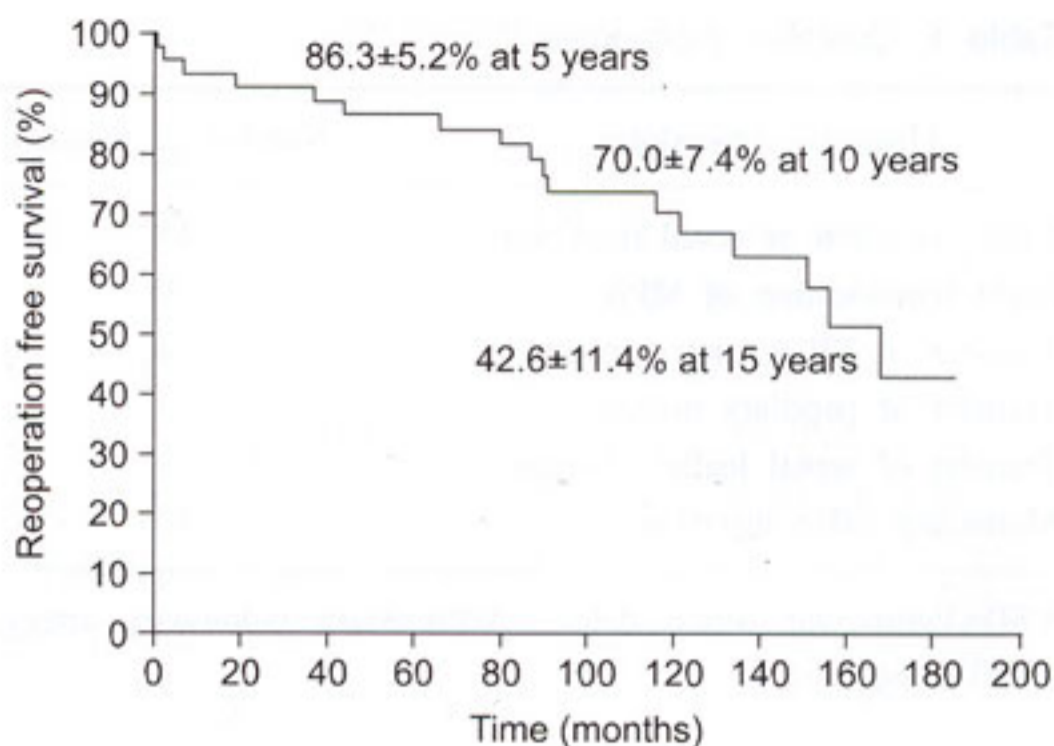


Fig. 2. Reoperation free actuarial survival curve by Kaplan-Meier method.

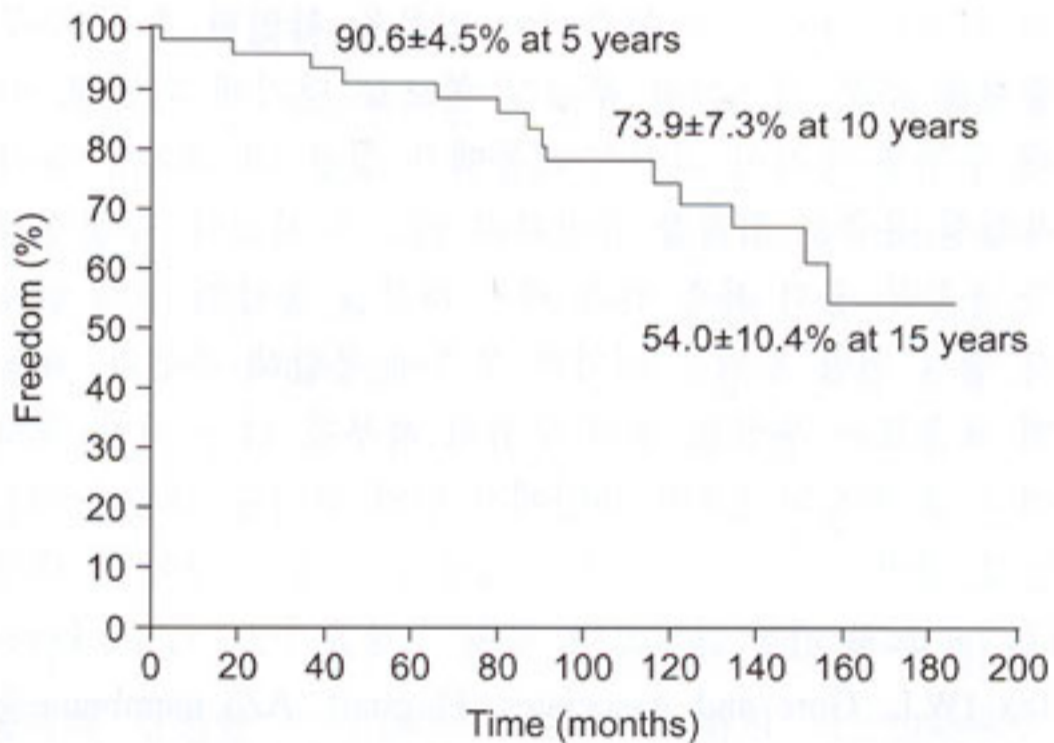


Fig. 3. Actuarial freedom from reoperation for residual right ventricular outflow tract obstruction by Kaplan-Meier method.

다. 중등도 이상의 폐동맥판막 폐쇄부전이 8명의 환자에서 있었으며, 잔존하는 심실 중격 결손 봉합 부위 유출이 4명에서 있었으며, 30 mmHg 이상의 폐동맥 협착이 3명에서 있었다(Table 6). 최근 추적 관찰 결과, 3명의 환자가 NYHA 기능적 분류상 2군이었으며, 그 외에는 모두 NYHA 기능적 분류상 1군이었다. 지속적으로 투약을 요하는 환자는 5명이었는데, 부정맥에 의한 경우가 1명, 울혈성 심부전에 의한 경우가 5명 있었다.

고찰

본 연구에서 심실 중격결손과 폐동맥 협착을 동반한 심실 및 대혈관 사이에 연결이상을 동반하는 복잡성 심기형

Table 4. Cause of right ventricular outflow tract obstruction

Cause	No. of patients
Calcified monocusp valve	15 (83.3%)
Reoperation	12
Observation*	3
Stenosis of branch pulmonary artery	3 (16.7%)
Reoperation	3
Observation*	0
Total	18

*Pressure gradient >30 mmHg.

Table 5. Risk factors of recurrent right ventricular outflow tract obstruction

Risk factors	p-value
Age (<1 year)	>0.05
PAI (<200)	>0.05
Previous palliation	>0.05
Monocusp material (Gore-Tex membrane)	<0.05

PAI=Pulmonary artery index.

에 대한 치료로 사용된 변형된 Lecompte 술식은 좌심실유출로 협착의 가능성이 있거나 심실 중격 결손의 크기가 적합하지 않을 경우 누두부 중격을 완전 또는 부분 절제하고 심실 중격 결손을 확장하였으며, 우심실과 폐동맥의 연결을 심장의 도관을 사용하지 않고 해부학적으로 유지함으로써 재수술의 가능성을 줄였다[5]. 또한, 보다 조기에 완전교정을 가능하게 해줌으로써 만기 교정에 따른 여러가지 합병증을 줄이고, 자가 폐동맥을 후벽으로 사용하여 폐동맥 성장 가능성을 높여 주었다[6]. 본원에서는 적은 나이나 적은 체중의 환자에서 심장의 도관이 적절치 않을 때 심장의 도관의 협착이나 좌심실유출로 협착에 의한 재수술을 피하기 위해서 본 술식을 시행하였으며, 폐동맥의 심한 염전(distorsion)이나 다발성(multiple) 협착, 폐동맥 저형성증과, 폐동맥 저항이 증가된 경우 등에는 온전한 폐동맥관막을 갖는 라스텔리 술식을 선호하였다[7]. 본 연구에서는 Lecompte maneuver에 의해 대동맥을 절제하더라도 전방 압박의 가능성이 있으며[8], 정위로(orthotopically) 후방에 위치하는 폐동맥이 동맥전환술에서 볼 수 있듯이 우심실 유출로 협착의 가능성을 줄이며[9-11], 또한 술식을 간편하게 하고 대동맥의 절개와 재문합에 의한

Table 6. The results at last follow up

Residual lesions	No. of patients
PR (>moderate)	8
Moderate	5
Moderate to severe	2
Severe	1
Residual VSD	4
PS	3
Total	12

PR=Pulmonary regurgitation; VSD=Ventricular septal defect; PS=Pulmonary stenosis.

출혈의 위험을 줄이고자 Lecompte maneuver를 시행하지 않았다. 폐동맥 가지를 심낭 굴절부(pericardial reflection) 너머까지 충분히 박리하여 우심실 전방부에 신장 없는 문합(tension-free anastomosis)을 할 수 있었다. 문합시 신장(tension)이 있으면 폐동맥 전방부에 절개를 원위부로 연장하고 전방부를 패치로 확장하였으며, 신장, 비틀림(torsion), 비꼬임(kinking)과 같은 기술적인 문제는 발생하지 않았다. 대혈관이 전후 관계인 경우에도 Lecompte maneuver 없이 술식을 시행할 수 있었다. 결과적으로, 주폐동맥을 대동맥의 어느 쪽으로 위치 이동시키는지 중요하며[12], 본 연구에서, 9명의 환자들에서 대혈관의 원래 위치에 따라 주폐동맥이 대동맥의 오른쪽으로 위치 이동되었다. 술 후 장기 추적 관찰에서 4명만이 폐동맥 원위부 협착으로 재수술을 시행받았다.

Lecompte 술식의 사망률은 계속적으로 호전되어 왔으며, 1988년 Borromée 등[13]은 18%로 보고하였고, 1992년 Vouhe 등은 12%로 보고하였다. 심실중격결손과 폐동맥 협착을 동반한 대혈관 전위증에 대한 수술적 치료는 과거 40년 동안 획기적으로 향상되어 왔으며, 현재 이 기형을 치료하는 술식의 수술 사망률은 5% 이하이다. 본 연구에서는 46명의 수술 환자 중 2명(4.4%)의 조기 사망이 있었다. 한 명은 지속적인 저산소증과 심근 부전으로 사망하였으며, 다른 한 명은 방실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전대혈관 전위로 진단받은 환자로 승모판막 치환술을 동시에 시행받은 후 심근 부전으로 사망하였다. 사망에 영향을 주는 위험 인자 중 연령, 체중, 폐동맥 지수, 심폐바이패스 시간 등은 통계적으로 의미가 없었고 대동맥 차단 시간은 80분 이상에서 통계적으로 유의한 소견을 나타내었다.

단엽 판막의 사용이 반드시 필요한가에 대해서는 아직도 많은 의견이 있다. Bigras 등[14]은 활로써 사정증 환자에서 우심실 유출로 확장 시 폐동맥판막 폐쇄부전을 막기 위해 단엽 판막을 설치한 결과 단기간 추적에서 폐동맥판막 폐쇄부전의 감소를 관찰할 수 없었다. 술 후 단엽 판막의 존재에도 불구하고 폐쇄부전이 지속적으로 나타나는 것에 대해 판막엽의 불규칙적인 움직임, 디자인 과정에서의 오류, 단엽 판막의 폐쇄부전 방지 능력에 대한 한계성, 퇴행성 변화, 석회화로 인한 운동성의 상실 등의 이유를 들고 있는데, 그럼에도 불구하고 폐동맥 저항이 높은 경우나 다발성 폐동맥 협착이 있는 경우 등에서는 단엽 판막의 존재가 중요하며 수술 수기의 개선 등이 중요하다고 하였다. Lecompte 등[3]은 폐동맥 유출로에 판막을 삽입하는 믿을 수 있는 방법으로 폐동맥판막 폐쇄부전을 예방해야 한다고 강조하였다. 본 연구에서는 이 단엽 판막이 압력에 의해 부하를 받는 우심실에서 용적에 의해 부하를 받는 우심실로의 갑작스러운 혈역학적인 변화를 예방하여 수술 직후의 결과를 향상시켜줄 것을 기대하면서 우심실 유출로 재건 시 모든 환자들에서 단엽 판막을 사용하였다. 술 후 시행한 심초음파 검사에서 심한 폐동맥판막 폐쇄부전을 관찰할 수 없었던 것으로 보아 적어도 수술 직후에 폐동맥판막 폐쇄부전의 방지에 중요한 역할을 한다고 생각되며 혈역학적 개선에 기여하는 것으로 보인다. 장기간 추적 관찰에서 3명(6.5%)만이 폐동맥판막 폐쇄부전으로 재수술을 시행받았고, 최근 추적 관찰 결과 8명의 환자에서 중등도 이상의 폐동맥판막 폐쇄부전이 있으며 임상적으로 양호한 상태이다. Lecompte 술식의 유용성을 평가하는 데 우심실 유출로의 운명이 가장 중요한 요소이다. Vouhé 등[4]은 평균 55개월의 추적 관찰 기간 동안 26%에서 우심실 유출로 협착이 발생하였다고 보고하였으며, 추적 기간 중 자가 폐동맥의 성장 가능성과 단엽 판막의 변화에 대한 관심이 많았다. 본 연구에서는 평균 11.2 ± 6.9 년의 추적 관찰 기간 동안 18명의 환자들(43.9%)에서 30 mmHg 이상의 우심실 유출로 협착이 있었으며, 그 주된 원인은 15명의 환자들(83.3%)에서 석회화된 단엽 판막 때문이었다. 15명의 환자들(32.6%)이 우심실 유출로 협착으로 재수술을 시행하였으며 잔존 우심실 유출로 협착에 대한 재수술 없이 생존할 확률은 5년에 90.6%였으며, 10년에 73.9%였으며, 15년에 54.0%였다. 최근 추적 관찰 결과 30 mmHg 이상의 우심실 유출로 협착이 3명에서 있어 관찰 중이다. 단엽 판막으로 Gore-Tex membrane을 사용한 경우 통계적으로 유의하게 우심실 유출로 협착이 적었다.

Gore-Tex membrane은 물을 튀기는(water-repellent) 특성을 갖고 석회화를 덜 일으키는 것으로 여겨진다[15-18]. 본 연구 결과를 분석해 보면 재건된 우심실 유출로의 장기 결과는 자가 폐동맥의 성장 가능성이 있는 장점이 있지만, 추적 과정 동안 점차적으로 석회화와 퇴행성 변화에 이어 판막 기능 부전에 이르기 쉬운 단엽 판막에 의해 대부분 좌우됨을 알 수 있다. 최근에 판막의 필요[9], 자가 폐동맥의 보존[19]과 단엽 판막을 위한 대체 재질의 사용[15-18]에 대한 연구들이 이루어지고 있다.

Lecompte 술식에서 시행되는 누두부 중격 절제술 또는 심실 중격 결손 부위의 확장술로[3,13,20], 누두부 중격이나 심실 중격 결손의 크기는 수술의 제한 요소가 아니며, 좌심실 유출로가 곡선으로 휘지 않고 곧은 모양을 유지할 수 있다. 적당한 크기의 좌심실 유출로 패치는 우심실 내부로의 패치 돌출을 막아 우심실 유출로 협착 방지에 기여하며, 과도하게 큰 패치는 대동맥하 협착의 감소에도 기여하지 못하며 오히려 좌심실 기능을 저하시킬 수 있다[3]. 본 연구에서는 심실 중격 결손 부위의 확장 또는 누두부 중격 절제가 44명의 환자들(95.7%)에서 시행되었고 이는 확장 목적 이외에도 더 곧은 좌심실 유출로의 형성과 좌심실 유출로 협착의 방지를 위한 것이었다. Rychik 등[21]은 양대혈관 좌심실 기시와 같이 대혈관 전위에서 좌심실 용적은 교정술 전에 증가되어 있으므로 양심실성 교정술이나 폰탄 술식 후에 심실 중격 결손이나 심장팽대심실구멍(bulboventricular foramen)은 제한적(restrictive)으로 된다고 하였다. 그러나, 심실 중격 결손의 전상방연(anterosuperior margin)을 절제하면 방실 차단 위험 가능성이 증가하고 반흔 조직이 부정맥의 기질(substrate)이 될 수 있다. 우심실 고혈압은 심실 중격을 비대하게 하고 좌측으로 전위시키기 때문에 만기 좌심실 유출로 협착에 원인이 될 수 있다. 교정술 후 터널 모양의 좌심실 유출로는 우심실 고혈압에 의해서 영향을 받는다. 본 연구에서는 4명(8.7%)만이 좌심실유출로 협착으로 재수술을 시행하였다. 심실 중격 절제술의 시행 과정에서 장애로 생각되어 왔던 삼첨판 중격첨 건삭과 유두근의 심실 중격 변연부 부착은 절제술 대신 부분 절제 및 위치 이동으로 이를 해결할 수 있었고 이를 시행한 4명의 환자에서 수술 직후와 장기간 추적 관찰 시 경증의 삼첨판 폐쇄부전만이 있어서 유용한 수기가 되었다.

만기 사망의 원인은 좌심실 부전과 급사이다[22]. 비정상적으로 좌심실벽에 가해지는 스트레스가 교정술 후의 환자들에서 입증되었으며[23], 늦은 나이에 수술하게 되

면, 오랜 기간 동안 저산소증, 협착증과, 용적 과부하에 의해 영향을 받게 되고, 좌심실과 대동맥을 연결하기 위해 심실 중격 결손을 막는 큰 인조 도관과 우심실 고혈압에 의해서도 영향을 받는다[24]. 또한, 2섬유속(bifascicular) 전도 장애와 완전 방실 차단으로 진행되는 우각차단, 반흔 조직, 그리고 우심실유출로 협착에 의해 발생하는 우심실 고혈압에 의한 만기 부정맥에 의해서 만기 사망이 발생한다. 본 연구에서 만기 사망은 3명(6.8%)이 있었는데, 2명은 술 후 2개월과 3개월째에 패혈증이 원인이었으며, 한명은 두 번의 재수술 후에 저심실박출증으로 술 후 10년 후에 사망하였다. 2명의 환자들에서 부정맥으로 재수술을 시행하였으며, 최근 추적관찰에서 지속적으로 투약을 요하는 환자는 5명이었는데 부정맥에 의한 경우가 1명, 울혈성 심부전에 의한 경우가 5명 있었다.

결 론

Lecompte 술식은 폐동맥 협착을 갖는 많은 선천성 심기형에 대한 효과적인 치료 방법이다. 좋은 장기 성적을 보이며, 어린 연령에서도 시행할 수 있으나, 단엽 판막의 퇴행성 변화에 의한 우심실 유출로 협착의 재발이 해결되어야 할 문제이다.

참 고 문 헌

- Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis: a review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation* 1969;39:83-95.
- Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969;54:5-52.
- Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:727-33.
- Vouhé PR, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or Lecompte procedure? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:428-36.
- Lecompte Y. Réparation à l'étage ventriculaire - The REV procedure: Technique and clinical result. *Cardiol Young* 1991;1:63-703.
- Kim YJ, Kim KH, Lee SJ, et al. Lecompte procedure in complex congenital heart diseases. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;31:660-7.
- Lee JR, Lim HG, Kim YJ, et al. Repair of transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:735-41.
- Metras D, Kreitmann B, Riberi A, et al. Extending the concept of the autograft for complete repair of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: a report of ten cases of a modified procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:746-54.
- Sidi D, Planche C, Kachaner J, et al. Anatomic correction of simple transposition of the great arteries in 50 neonates. *Circulation* 1987;75:429-35.
- Martin MM, Snider AR, Bove EL. Two-dimensional and Doppler echocardiographic evaluation after arterial switch repair in infancy for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1989;63:332-6.
- Williams WG, Quaegebeur JM, Kirklin JW, Blackstone EH. Outflow obstruction after the arterial switch operation: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:975-90.
- Kim YJ, Park JJ, Lee JR, et al. Modified Lecompte procedure for the anomalies of ventriculoarterial connection. *Ann Thorac Surg* 2001;72:176-81.
- Borromée L, Lecompte Y, Batisse A, et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. II. Clinical results in 50 patients with pulmonary outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:96-102.
- Bigras JL, Boutin C, McCrindle BW, Rebeyka IM. Short-term effect of monocuspid valves on pulmonary insufficiency and clinical outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:33-7.
- Yamagishi M, Kurosawa H. Outflow reconstruction of tetralogy of Fallot using a Gore-Tex valve. *Ann Thorac Surg* 1993;56:1414-7.
- Scavo VA Jr, Turrentine MW, Aufiero TX, et al. Monocusp valve and transannular patch reconstruction of the right ventricular outflow tract: an experimental study. *ASAIO J* 1998;44:M480-5.
- Kurosawa H, Morita K, Yamagishi M, Shimizu S, Becker AE, Anderson RH. Conotruncal repair for tetralogy of Fallot: midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:351-60.
- Roughneen PT, DeLeon SY, Parvathaneni S, Cetta F, Eidem B, Vitullo DA. The pericardial membrane pulmonary monocusp: surgical technique and early results. *J Card Surg* 1999;14:370-4.
- Van Son JAM, Sim EKW. Lecompte operation with preservation of the pulmonary valve for anomalies of ventriculoarterial connection with ventricular septal defect and

- subpulmonary stenosis*. Eur J Cardiothorac Surg 1996;10:585-9.
20. Kim YJ, Song H, Lee JR, Rho JR, Suh KP. *Lecompte procedure for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis*. Ann Thorac Surg 1994;57:876-9.
21. Rychik J, Jacobs ML, Norwood WI. *Early changes in ventricular geometry and ventricular septal defect size following Rastelli operation or intra-ventricular baffle repair for conotruncal anomaly: a cause for development of sub-aortic stenosis*. Circulation 1994;90(5 Pt 2):II-13-9.
22. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, et al. *Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:211-23.
23. Graham TP, Franklin RC, Wyse RK, Gooch V, Deanfield JE. *Left ventricular wall stress and contractile function in transposition of the great arteries after the Rastelli operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:775-84.
24. Palik I, Graham TP, Burger J. *Ventricular pump performance in patients with obstructed right ventricular-pulmonary artery conduits*. Am Heart J 1986;112:1271-8.

=국문 초록=

배경: 심실대혈관 연결 이상을 교정하기 위한 Lecompte 술식은 폐동맥 협착의 재건을 위해 심장의 도관이 필요없는 장점이 있다. 저자들은 Lecompte 술식의 장기 성적을 분석하여 그 효과와 적용 가능성을 평가하였다. 대상 및 방법: 1988년 7월부터 2004년 4월까지 서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 총 46명의 환아에서 상기 술식을 시행하였다. 평균 연령은 29.2 ± 20.3 (범위: 3~83)개월이었다. 술전 진단은 심실중격결손과 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 완전대혈관 전위가 30명이었고(65.2%), 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 양대혈관 우심실 기시가 14명(30.4%), 방실중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전대혈관 전위가 1명(2.2%), 폐동맥 협착을 동반한 양대혈관 좌심실 기시가 1명(2.2%)에 있었다. 결과: 대상 환자 중 2명(4.4%)의 조기 사망이 있었으며, 3명(6.8%)의 만기 사망이 있었다. 평균 추적 관찰 기간은 11.2 ± 6.9 년이었다. 18명(43.9%)에서 30 mmHg 이상의 우심실 유출로 협착이 있었으며, 그 주된 원인은 15명(83.3%)에서 석회화된 단엽 판막 때문이었다. 17명(37.0%)에서 재수술을 시행하였으며, 재수술을 시행한 원인은 우심실유출로 협착이 15명(32.6%), 잔존 심실 중격 결손이 5명, 좌심실 유출로 협착이 4명, 폐동맥판막 폐쇄부전이 3명, 기타 4명이었다. 누적 생존율은 10년에 $91.3 \pm 4.2\%$ 였으며, 15년에 $87.0 \pm 5.8\%$ 였다. 잔존 우심실 유출로 협착에 대한 재수술 없이 생존할 확률은 5년에 $90.6 \pm 4.5\%$ 였으며, 10년에 $73.9 \pm 7.3\%$ 였으며, 15년에 $54.0 \pm 10.4\%$ 였다. 결론: Lecompte 술식은 폐동맥 협착을 갖는 많은 선천성 심기형에 대한 효과적인 치료 방법이다. 좋은 장기 성적을 보이며, 어린 연령에서도 시행할 수 있으나, 단엽 판막의 퇴행성 변화에 의한 우심실 유출로 협착의 재발이 해결되어야 할 문제이다.

중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. Lecompte 술식
3. 대혈관 전위
4. 폐동맥 협착